

Diagnostiquer une tumeur de l'œsophage (152)

S. EVRARD, G. CALAIS, J.F. HERON
Décembre 2005 (mise à jour décembre 2005)

1. Introduction

Le cancer représente 98% des tumeurs de l'œsophage. Son pronostic est l'un des plus sombres en cancérologie : 10 % de survie à 5 ans tous stades confondus. Le diagnostic d'une tumeur œsophagienne repose sur la succession logique des étapes suivantes : analyser le contexte épidémiologique, interpréter les signes cliniques, obtenir une histologie précise, réaliser un bilan d'extension et d'opérabilité dont la synthèse permet d'aboutir à une proposition thérapeutique.

2. Epidémiologie

2.1. Les cancers

L'épidémiologie des deux principales tumeurs malignes de l'œsophage ainsi que de leurs lésions précancéreuses est relativement caractéristique.

Le cancer est de type épidermoïde dans 80% des cas. C'est un cancer de l'homme 9 fois sur dix. L'âge moyen est de 62 ans. Son incidence varie en France de 10 à 30/100 000 L'action synergique dose-dépendante de l'alcool et du tabac constitue le principal facteur épidémiologique ce qui explique qu'une tumeur ORL y soit associée dans 15% des cas. La consommation exclusive de céréales, de conserves artisanales riches en nitrosamines est également incriminée. Pour ces raisons, l'incidence du cancer épidermoïde est régulièrement en baisse.

Par ailleurs, le cancer peut survenir sur des lésions prénéoplasiques :

- les cicatrices de brûlures caustiques (30 ans plus tard)
- l'œsophagite qu'elle soit due à la consommation régulière de produits très chauds (alcools ou thés brûlants), à des agents infectieux comme le papillomavirus, à des poussières métalliques en milieu professionnel, à la stase salivaire dans le méga-œsophage, au syndrome de Plummer-Vinson ou à la tylose.

Le cancer est un adénocarcinome dans 20% des cas. Son épidémiologie serait liée aux effets délétères du reflux gastro-œsophagien. Son incidence croît régulièrement (une hypothèse avancée serait la consommation chronique d'anxiolytiques relaxant la pression du sphincter inférieur de l'œsophage). Il survient aussi autour de la soixantaine mais avec un sex-ratio de 3. Il peut être confondu avec une tumeur du cardia envahissant l'œsophage. Sa principale étiologie est l'endobrachyoesophage qui dégénère dans 10% des cas. Les adénocarcinomes primitifs développés à partir d'un îlot suspendu de muqueuse gastrique seraient très rares.

Les autres tumeurs malignes sont très rares : cylindromes, carcinomes indifférenciés, leiomyosarcomes, mélanome, lymphomes.

2.2. Les tumeurs bénignes

Il n'existe pas de contexte épidémiologique connu favorisant l'apparition d'une tumeur bénigne de l'œsophage

On note quatre diagnostics principaux :

- Le léiomyome qui est le plus fréquent. Il ne saigne pas, contrairement au léiomyome gastrique. La biopsie est inutile puisque la muqueuse est normale.
- Les papillomes épidermoïdes sont parfaitement bénins s'ils surviennent dans un contexte d'acanthosis nigricans. S'ils surviennent dans un contexte de tylose, ils peuvent dégénérer.
- Les polypes fibrovasculaires parfois pédiculés
- Les tumeurs granulo cellulaires sont des proliférations sous-muqueuses recouvertes d'une muqueuse normale.

3. Sémiologie clinique

Les signes cliniques sont évocateurs et correspondent alors à une extension souvent avancée : La dysphagie : elle est le symptôme dominant, sous forme d'un accrochage des solides, plus tardivement des liquides. Elle peut évoluer jusqu'à l'aphagie. Elle peut être d'installation progressive ou brutale.

Les douleurs thoraciques : elles sont de siège variable, rétro-sternales, épigastriques, cervicales. Elles peuvent être liées à la déglutition (lésion ulcérée) ou être à irradiation postérieure (lésion fixée sur le rachis).

L'altération de l'état général est le corollaire de la malnutrition liée à la dysphagie mais parfois aussi à l'alcoolisme. L'amaigrissement est fréquent et de mauvais pronostic.

Autres symptômes :

- une tumeur ORL doit être recherchée systématiquement ;
- une toux à la déglutition, une infection bronchique témoigne d'une inhalation ou d'une fistule oeso-trachéale ;
- une dyspnée est due à la compression de la trachée par le volume tumoral ;
- un syndrome de Claude-Bernard Horner exprime une atteinte du sympathique cervical ;
- la dysphonie relève d'une atteinte récurrentielle le plus souvent gauche.

L'examen clinique est souvent pauvre sauf si le patient est déjà métastatique : ganglions de Troisier ou cervicaux, gros foie, carcinomatose péritonéale (palpation abdominale, toucher rectal).

4. Diagnostic positif

Il repose sur l'endoscopie qui précise la distance avec les arcades dentaires (plus le cancer est haut situé, plus le pronostic est mauvais), la taille de la tumeur, sa morphologie (ulcérée, sténosante, bourgeonnante), le contexte étiologique (endobrachy-œsophage, mégaoesophage, etc.). Les biopsies (multiples) ou le frottis par brossage lorsque la lésion n'est pas franchissable apporteront la confirmation histologique indispensable avant tout traitement.

5. Diagnostic différentiel

Le diagnostic est relativement aisé au stade de diagnostic clinique. Mais il faut savoir différencier un véritable cancer débutant de lésions pré-néoplasiques (colorants vitaux et biopsies multiples) et notamment les sténoses caustiques, le méga-œsophage ou les îlots d'hétérotopie muqueuse.

6. Bilan d'extension

Il est primordial car de lui va dépendre la stratégie de prise en charge.

6.1. Le scanner thoraco-abdominal

Le cancer dispose d'une agressivité locale importante l'amenant à envahir les organes de contact et il est très lymphophile. Le scanner recherche donc à l'étage thoracique : 1) les extensions à la trachée, aux bronches, à l'aorte. 2) les adénopathies médiastinales. 3) les métastases pulmonaires. A l'étage abdominal : 1) les adénopathies du tronc cœliaque et de ses branches. 2) les métastases hépatiques.

6.2. L'échoendoscopie

Elle analyse au mieux l'envahissement pariétal (sensibilité et spécificité = 80%). Elle nécessite une lésion franchissable ; elle n'est donc pas toujours possible et classe alors la tumeur T3 par défaut. Elle est moins performante pour le diagnostic d'adénopathies envahies (55%).

6.3. L'échographie cervicale

Par son pouvoir de détection des adénopathies cervicales dont l'envahissement peut être confirmé par une ponction guidée, l'échographie reclasserait 15% des patients en stade 4.

6.4. Le transit oesophagien

Il ne fait plus partie du bilan standard. Néanmoins, il peut apporter des renseignements en cas de lésion infranchissable. Il peut être effectué avec un produit de contraste hydrosoluble non ionique, de basse osmolarité s'il existe des fausses routes ou une suspicion de fistule. Il est parfois demandé par le radiothérapeute pour déterminer le volume cible à irradier.

6.5. La tomoscintigraphie au 18 FDG

La TEP-FDG est complémentaire du scanner et de l'échoendoscopie pour l'évaluation pré thérapeutique du statut ganglionnaire et métastatique des cancers de l'oesophage Une TEP-FDG montrant des adénopathies à distance ou des métastases permet d'éviter une chirurgie inutile . Le TEP scan trouve environ 20 % de maladies métastatiques infra-cliniques, faisant changer les indications opératoires,

6.6. Biologie

Un bilan biologique, hépatique et rénal est systématique avant traitement. Les marqueurs tumoraux sont sans intérêt pratique.

6.7. La fibroscopie bronchique

Elle ne s'impose que pour les lésions des tiers supérieur et moyen ou en cas de toux persistante. Elle recherche une compression voire un envahissement de l'arbre trachéo-bronchique. Elle recherche également une autre localisation bronchique.

6.8. L'examen ORL

Il est systématique : il retrouve 15% de lésions associées ou une paralysie d'une corde vocale par atteinte du récurrent.

7. Bilan d'opérabilité

7.1. Consultation d'anesthésiologie

Elle précisera :

- l'âge physiologique, l'état général et les tares associées cardiovasculaires, hépatiques, une insuffisance respiratoire (BPCO, tabagisme) conduisant à la réalisation d'explorations fonctionnelles respiratoires et au dosage des gaz du sang.
- l'état nutritionnel.
- le patient sera évalué selon la classification ASA.

7.2. Consultation de stomatologie

Elle est souvent nécessaire en raison d'un état dentaire délabré.

8. Classification TNM

L'ensemble du bilan morphologique et d'extension aboutit à l'établissement du score c TNM (c pour *clinical staging*).

Ce score influe fortement sur la décision thérapeutique et en particulier opératoire.

Il pourra être confronté ultérieurement, si le patient est opéré, au stade p TNM (p pour *pathological staging*) établi sur les bases anatomopathologiques, plus puissantes.

L'échoendoscopie, lorsqu'elle est réalisable, est très fiable pour l'évaluation du facteur T (on parle du facteur us T, us pour *ultra-sounds*).

- us T1 = la sous-muqueuse n'est pas rompue
- us T2 = la sous-muqueuse est rompue
- us T3 = la tumeur atteint l'adventice
- us T4 = la tumeur dépasse l'adventice

- N0 = pas de notion de ganglion envahi
- N1 = ganglions médiastinaux envahis

- M0 = pas de métastases viscérales
- M1 = métastases viscérales ou ganglions coeliaques ou sus-claviculaires

9. Synthèse pronostique

L'ensemble du staging clinique classe le patient soit dans le groupe thérapeutique à intention curative (une minorité) soit dans le groupe à intention palliative.

A priori entrent plutôt dans le groupe curatif :

- les lésions du tiers inférieur,
- les lésions non métastasées, les patients pouvant supporter une séquence thérapeutique lourde comprenant radiochimiothérapie et chirurgie.

A priori entrent plutôt dans le groupe palliatif :

- les lésions des deux tiers supérieurs,
- les lésions métastatiques et les patients souffrant d'une forte co-morbidité.